



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE NICARAGUA**  
**Facultad de Ciencias Médicas**  
**HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA MANUEL DE JESÚS RIVERA**



**Tesis**

**Para optar al título de Especialista en Cirugía Pediátrica**

**Comportamiento Clínico - Quirúrgico de  
los pacientes con Enfermedad de  
Hirschsprung, que fueron intervenidos  
mediante Técnica Mínimamente Invasiva  
en el Departamento de Cirugía Pediátrica  
del Hospital Infantil Manuel de Jesús  
Rivera “La Mascota”.**

**Junio 2009 a Diciembre 2012.**

**Autor: Dra. Elia María Montenegro Centeno.**

**Tutor: Dr. Alfredo Valle Espinoza; Cirujano Pediatra**

## **DEDICATORIA**

*Viviana y Rolandito, por el tiempo y cuidado que no les di, que fue invertido en esto... ¡Lo logramos!*

*Doña Angelita, Don Biviano, mis señores padres, quiero que sepan que soy una persona de bien y que honro a mis raíces en todo momento.*

*Los amo.*

*De su madre e hija, respectivamente:*

*Elia María.*

## **AGRADECIMIENTO**

***“El agradecimiento es la memoria del corazón”***

*Dios* has sido misericordioso conmigo, humildemente gracias; enviaste muchos ángeles con muchas expresiones e intenciones y un mismo fin:

Mis hijos, **Viviana y Rolandito**, fueron fuertes como roca, en espera de su madre cada fin de semana.

Al **Gobierno del Comandante Daniel Ortega y al Movimiento Médico Sandinista de Estelí**, por darme la oportunidad de iniciar este proyecto y confiar en que lo culminaría.

**Dr. Alfredo Valle...** Como diría José Martí en su famosa expresión, “Educar es depositar en cada hombre toda la obra humana que le ha antecedido...; es ponerlo a nivel de su tiempo, con lo que podrá salir a flote sobre él...” Gracias.

**Carmen Rivas, Licet Moraga**, seres de corazón humilde, ejemplos de nobleza.

**Mis pacientes y sus madres**, la confianza depositada, sus lágrimas y sus sonrisas son parte de este logro.

**Los trabajadores de “La Mascota”**, enfermeras, afanadores, mensajeros, cocineras, técnicos quirúrgicos, de anestesia, de rayos x, de laboratorio, de farmacia....Fuimos un buen equipo, hablamos el mismo idioma.

Muchas, muchas gracias a todos.

Elia María

## OPINIÓN DEL TUTOR

El presente trabajo científico titulado Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota”, Junio 2009 a Diciembre 2012; fue realizado por la **Dra. Elia María Montenegro**, residente de nuestro centro, quien cumplió con los requisitos metodológicos que se requieren para ello, aunado a esto respetó y se apegó a los principios de la investigación.

Este trabajo representa una válida contribución al manejo de la enfermedad de Hirschsprung en cirugía pediátrica, ya que por primera vez se realiza un estudio de seguimiento de una técnica quirúrgica que es pionera en nuestro país, cuyos resultados nos permitirán mejorar las pautas de manejo en nuestros niños, basados en resultados científicos.

No dudamos que este estudio será de suma importancia como material de consulta para nuestros médicos en formación, además servirá de base para otros estudios, así como para documentar nuestra experiencia.

Dr. Alfredo Valle Espinoza  
Cirujano Pediatra

## RESUMEN

El presente trabajo es un estudio descriptivo tipo serie de casos, realizado en el Departamento de Cirugía del Hospital Infantil de Nicaragua MANUEL DE JESÚS RIVERA, "La Mascota", donde se evalúa la evolución clínica quirúrgica de los pacientes portadores de enfermedad de Hirschsprung, que se corrigieron mediante cirugía de mínimo acceso (laparoscopia) desde el 1ro Junio 2009 al 31 Diciembre del 2012. La muestra se obtuvo mediante muestreo no probabilístico por conveniencia, un total de 16 niños que cumplieron los criterios de inclusión, y que fueron diagnosticados por clínica y que el diagnóstico fue confirmado a través de una Biopsia rectal. Luego de obtener la información, ésta se procesó manualmente y se plasmó en tablas de distribución, frecuencia y porcentaje. Los principales resultados obtenidos fueron los siguientes: Se encontró que el 62.5% de la población de estudio son varones, en edades comprendidas desde dos días de nacido hasta los trece años, con una media de 4.7años; originarios del área urbana y principalmente de Managua. La principal manifestación clínica fue la distensión abdominal con dificultad para expulsar las heces, identificada en el recién nacido en el 50% y el otro 50% en el niño mayor. La mitad de los niños fueron operados antes del año de vida; con una duración media de la cirugía de 203.5 minutos y una estancia intrahospitalaria de 3 a 16 días con una media de 6 días. Un 68.75%, corresponden a una variedad de Hirschsprung de segmento clásico. En su mayoría evolucionaron bien después de la cirugía, con un índice de complicaciones prevenibles del 12.5 %; un paciente presentó dehiscencia de la anastomosis la cual se corrigió igual mediante cirugía de mínimo acceso posterior a lo cual evolucionó bien. Un 25% de complicaciones no prevenibles representado por enterocolitis. La evolución por consulta externa en general se consideró como excelente en la mayoría de los casos, tomando en cuenta que solamente 4 niños ameritan manejo intestinal y el resto lleva una vida completamente normal hasta el momento del estudio.

Antes de la cirugía de mínimo acceso el tratamiento de la enfermedad de Hirschsprung significaba tres procedimientos quirúrgicos en diferentes momentos, con el riesgo de complicaciones que conlleva cada uno de ellos; con esta técnica se obtienen beneficios los cuales se evidenciaron en nuestros resultados, menor índice de complicaciones, menor estancia hospitalaria lo que deriva en beneficio directo al niño, a la madre y a la institución, por lo que recomendamos extender el uso de esta técnica y darle seguimiento para continuar evaluando los resultados a largo plazo.

# INDICE

	<b>CAPITULO I</b>	
Introducción		1
Antecedentes		3
Justificación		5
Planteamiento del problema		6
Objetivos		7
	<b>CAPITULO II</b>	
Marco Teórico		8
	<b>CAPITULO III</b>	
Diseño Metodológico		19
	<b>CAPITULO IV</b>	
Resultados		26
Discusión		28
Conclusiones		30
Recomendaciones		32
	<b>CAPITULO V</b>	
Bibliografía		33
	<b>CAPITULO VI</b>	
Anexos		36

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung es una alteración congénita del intestino caracterizada por ausencia de células ganglionares en los plexos mientéricos y submucosos del intestino afectado, lo que causa una obstrucción funcional secundaria a la ausencia de relajación de este segmento intestinal (espasticidad) con la subsecuente dilatación del intestino proximal por falta de progresión de las heces. Su descripción clínica fue hecha por primera vez en 1,886 por el médico Danés Harald Hirschsprung y es en su honor que se le da el nombre actualmente. Su incidencia es de 1 por cada 5,000 nacidos vivos y representa el 25% de las obstrucciones intestinales neonatales, siendo más frecuente en el sexo masculino con una relación 4:1, está asociada con otros trastornos congénitos o hereditarios como el Síndrome de Down. La enfermedad se diagnostica por la clínica y se confirma con una biopsia rectal, existen dos tipos de manifestación clínica; en el periodo neonatal se presenta como un cuadro de obstrucción intestinal distal funcional cuya característica más importante es la ausencia de defecación en las primeras 48 a 72 horas de vida; y, cuando la enfermedad pasa desapercibida en el periodo neonatal se presenta como cuadro de estreñimiento crónico seguido por cuadro diarréico con expulsión de heces líquidas y explosivas, afectando además el crecimiento.

Una vez que se considera el diagnóstico de Hirschsprung a partir de los hallazgos clínicos existen varios pasos confirmatorios que incluyen estudios radiológicos, manometría rectal y análisis patológicos. El tratamiento definitivo de la enfermedad es la corrección quirúrgica; cuyo objetivo final es garantizar la función intestinal lo mas fisiológico posible en cada uno de los pacientes, para ello es importante respetar los principios de la cirugía que consisten en la resección del segmento agangliónico, descenso del segmento gangliónico y anastomosis coloanal.

Desde que la enfermedad se describió se han implementado numerosas técnicas quirúrgicas (Swenson, Soave y Duhamel); la mayoría de ellas incluye 3 cirugías: creación de una colostomía, resección del segmento agangliónico y descenso del

segmento normogangliónico con anastomosis coloanal y finalmente el cierre de la colostomía. Posteriormente se hicieron múltiples esfuerzos para corregir la enfermedad en un solo momento quirúrgico para evitar las 3 cirugías y las complicaciones derivadas de cada una de ellas; dos técnicas merecen mención especial; el Dr. De La Torre quien realiza un abordaje endoanal transrectal sin realización de colostomía y el Dr. Georgeson con la introducción de la Cirugía Mínimamente Invasiva realiza un abordaje laparoscópico para la disección intestinal y luego un abordaje endoanal transrectal para la anastomosis coloanal; en ambas se realiza la corrección en un solo tiempo sin necesidad de colostomía obteniendo muy buenos resultados.

Las complicaciones pueden aparecer en un 20 a 30 % según la serie, como la enterocolitis la cual es una entidad clínica común a todas las variedades de la enfermedad cuya explicación clínica aún no es muy conocida; las complicaciones quirúrgicas tempranas y tardías como dehiscencia de anastomosis coloanal, resección incompleta del segmento agangliónico, prolapso colónico, estenosis rectal y en algunos casos es esperada la incontinencia fecal, urinaria y trastorno de la función sexual. Los síntomas mejoran o desaparecen en la mayoría de los niños después de la cirugía. Los niños que reciben tratamiento oportuno y compromiso de un segmento intestinal más pequeño tienen un mejor desenlace clínico.

Consideramos que el presente estudio nos sirve para dar a conocer el avance logrado en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung en nuestro medio luego de 2 años de haber iniciado a aprovechar la técnica mínimamente invasiva.

## ANTECEDENTES

El tratamiento definitivo de la Enfermedad de Hirschsprung es eminentemente quirúrgico; Inicialmente la colostomía fue el tratamiento con mejores resultados.

Seguramente Harald Hirschsprung se sorprendería de saber la evolución que ha sufrido el concepto del padecimiento que él describió en 1888. En especial, cuando se enterase de que los investigadores contemporáneos están ya hurgando en el material genético y tienen ya una idea muy aproximada de los genes que determinan o predisponen a sufrir este padecimiento.

Sería muy interesante también conocer la opinión del Profesor Orvar Swenson en relación con la evolución que han sufrido los abordajes quirúrgicos para tratar esta enfermedad, a partir de 1948 cuando él propuso un tratamiento pionero, hasta el momento actual, incluyendo los procedimientos de mínima invasión usados cada vez más frecuentemente. No sólo los procedimientos laparoscópicos, sino la nueva técnica transanal (propuesta por un médico mexicano, Luis de la Torre), que es aún menos invasiva que la laparoscopia.

Son muchos los avances publicados acerca del tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung a nivel internacional.

**Dr. S. D. Polliotto**, del Servicio de Cirugía Pediátrica de la Universidad de Buenos Aires Argentina, Octubre 2002; realizan una publicación de caso de su primera experiencia con la técnica quirúrgica de Georgeson, un niño de 24 meses de edad diagnosticado con Enfermedad de Hirschsprung, requirió una estancia hospitalaria de 5 días y una evolución postquirúrgica favorable. Ellos consideran es una técnica segura, eficaz y realizable por laparoscopia. <sup>(17)</sup>

**Dr. Pedro Salvador Jiménez**, Marzo 2005, México DF, publica su estudio titulado “Manejo quirúrgico en un solo tiempo de la Enfermedad de Hirschsprung en pacientes con o sin cirugía previa”, obtuvo excelentes resultados en 10 niños estudiados del 2000 al 2004. <sup>(29)</sup>

**Mihoko Ishihara**, Noviembre 2005, Departamento de Cirugía urogenital de la Universidad de Juntendo, Tokio; publica un estudio prospectivo, realizado mediante una encuesta estandarizada y llevado a cabo por un mismo cirujano para conocer las complicaciones postquirúrgicas del abordaje laparoscópico de la Enfermedad de Hirschsprung en niños de Tokio. Estudiaron 33 casos desde 1997 al 2004; reportando también excelentes resultados. <sup>(10)</sup>

**Brice Antao y Julian Roberts.** Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. Febrero 2005, publican alentadores resultados en 6 niños entre las edades de 6 semanas y 36 meses, con una media de tiempo transquirúrgico de 135 minutos, todos iniciaron alimentación a las 48 hrs postquirúrgicas y la estancia hospitalaria tuvo una media de 7 días. <sup>(16)</sup>

**A. Kubota**, Department of Pediatric Surgery, Osaka Medical Center and Research Institute for Maternal and Child Health, Osaka, Japan. Mayo 2004, Presenta un estudio comparativo entre la técnica abierta convencional y la laparoscópica propuesta por Georgeson, incluyeron 21 niños con iguales características desde 1990 y 2001, centrándose en los aspectos técnicos únicamente; el tiempo quirúrgico fue similar en ambos grupos 4.9 vs. 5.2 hrs, pérdida hemática de 36 v 30 MI, necesidad de reintervención quirúrgica 26% vs 0%, concluyendo que la técnica videoasistida es menos invasiva y provee de menos complicaciones postquirúrgicas. <sup>(19)</sup>

**Narváez Herling, Loáisiga Yandira;** 2010. Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil de Nicaragua, Managua. Publicaron un estudio cuyo objetivo fue dar a conocer la evolución clínica de los niños con enfermedad de Hirschsprung a los que se les realizó corrección laparoscópica. Concluyeron que el abordaje laparoscópico es una técnica reproducible, práctica, aplicable en nuestros niños. En ese tiempo solo se habían corregido 5 casos en nuestro centro.

Nuestra realidad y situación actual con respecto al uso de la Cirugía mínimamente invasiva en el tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung es presentada en este documento como complemento del estudio anterior.

## JUSTIFICACIÓN

La Enfermedad de Hirschsprung es una patología congénita de mal funcionamiento intestinal secundario a un espasmo intestinal sostenido por alteración neuroentérica que afecta principalmente al colon distal y que se expresa clínicamente como obstrucción intestinal funcional poniendo en peligro la vida del que lo padece, por lo cual requiere tratamiento quirúrgico indiscutiblemente. Tradicionalmente se ha tratado esta enfermedad con tres cirugías: 1) Colostomía, 2) Una laparotomía para reseca el colon afectado y descender el colon sano para anastomosarlo al ano y 3) Cierre de la colostomía.<sup>(1)</sup> Esto determina un impacto dramático en la calidad de vida de las niños (as), puesto que además de sufrir la enfermedad sufren las consecuencias propias de cada cirugía y sus secuelas, lo que tiene una repercusión física y psicológica a lo largo de su vida, además de una connotación social producto de las molestias y complicaciones derivadas de convivir con una colostomía; asimismo representan una gran preocupación para sus padres y familiares; y conlleva implícitamente un impacto económico para las instituciones hospitalarias que las asisten.

El manejo mediante laparoscopia cumple con los principios de corrección quirúrgica de la enfermedad y puede realizarse en un solo acto quirúrgico y tiene un índice bajo de complicaciones por lo que en muchos países se ha convertido en el tratamiento de primera elección.<sup>(2)</sup>

El Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera La Mascota, es el único centro que desde el año 2009 emplea la técnica laparoscópica para el manejo de la Enfermedad, en este sentido la presentación clínica y la evolución posterior a la cirugía no está documentada y no hay estudios acerca del seguimiento, por tal motivo se establece la necesidad de conocer nuestro alcance y así determinar los resultados de la utilidad de esta técnica en nuestros niños; que creemos está beneficiando al niño, la familia y a la institución por los menores costes que le traduce su uso.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

¿Cuál es el comportamiento clínico y quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el período comprendido de Junio 2009 a Diciembre 2012?

## **OBJETIVOS**

**General:** Conocer cuál ha sido la evolución clínica - quirúrgica de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung operados con técnica mínimamente invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera.

### **Específicos:**

1. Caracterizar a los pacientes en estudio.
2. Conocer la expresión clínica, medios diagnósticos, la clasificación de la enfermedad y la edad al momento de la cirugía en cada uno de los pacientes en estudio.
3. Describir hallazgos durante el transquirúrgico.
4. Describir la evolución postquirúrgica de los pacientes del estudio.

## MARCO TEÓRICO

La enfermedad fue descrita por Harald Hirschsprung en 1888 en Copenhague (USA) en pacientes pediátricos; según él la enfermedad consistía en un estreñimiento grave y pertinaz con dilatación e hipertrofia del Colon. No se encontró Obstrucción Mecánica que explicara el estreñimiento y la zona dilatada la consideró como asiento primario de la enfermedad; posteriormente comprobó la ausencia congénita de células ganglionares en el plexo mientérico de Auerbach y en el submucoso de Meissner de la pared del Recto, Colon e incluso Intestino Delgado. <sup>(1,3)</sup>

Es una enfermedad genética, que afecta a pacientes pediátricos siendo transmitida en forma autosómica recesiva y ligada al sexo, predominante en varones, en una proporción de 4 a 1 y con una prevalencia estimada de un caso cada 5000 nacidos vivos. La incidencia varía según la etnia, estimándose en 1.5 por 10.000 nacidos vivos en población caucásica, 2.1 por 10.000 nacidos vivos en afroamericanos, 1.0 por 10.000 nacidos vivos en hispanos y 2.8 por 100.000 nacidos vivos en asiáticos. Es más frecuente en raza blanca y en recién nacidos de término. En hermanos la incidencia es de aproximadamente del 3.5%, aumentando según la longitud del segmento afectado hasta un 20%. <sup>(4,5)</sup>

El 20 % de los pacientes tiene anomalías congénitas asociadas entre las que se incluyen: Síndrome de Down (08 %) , Defectos Cardíacos (08 %) , anomalías Genitourinarias (06 %), anomalías Gastrointestinales (04 %) que pueden incluir Atresia del Colon, Ano Imperforado, solas o en combinación con Neuroblastoma, Feocromocitoma, Neurofibromatosis, Síndrome de Wardenburg, Neoplasia Endocrina Múltiple Tipo II. <sup>(6,7,8)</sup>

Una revisión de 3852 pacientes con enfermedad de Hirschsprung, sugiere una asociación entre esta enfermedad y el bajo peso al nacer.

Fisiopatológicamente estos trastornos de inervación serían los responsables de la alteración de la motilidad intestinal que impide la normal evacuación intestinal y comportarse como un Síndrome Obstructivo con riesgo de Colitis Necrotizante, Sepsis y Perforación Intestinal.

Dentro de los síntomas que permiten una sospecha precoz, se encuentra el estreñimiento o constipación, definida en el recién nacido como el retraso en la eliminación de meconio mayor a 48 horas asociada a distensión abdominal, y en los niños mayores como deposiciones infrecuentes de consistencia aumentada. <sup>(6)</sup> El 98% de los lactantes elimina el meconio en las primeras 48 horas de vida. Los prematuros eliminan más tardíamente el meconio, pero la Enfermedad de Hirschsprung es rara en prematuros. De los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, sólo el 70% elimina el meconio después de las 48 horas, por lo que este signo si bien es bastante sugerente no es patognomónico de la enfermedad. La mayoría de los niños que presentan aganglionosis congénita, son sintomáticos los primeros días o las primeras semanas luego del nacimiento <sup>(9)</sup>. Alrededor de dos tercios de los pacientes presenta síntomas dentro de los tres primeros meses de vida y 80% desarrolla síntomas dentro del primer año de vida. Sólo un 10% de los pacientes inicia síntomas entre los 3 y 14 años de edad y en general se trata de pacientes con

Enfermedad de segmento ultracorto.

Cuando la sintomatología es poco evidente, puede presentarse como un cuadro de constipación crónica, con historia de dificultad en la eliminación de deposiciones, masas fecales palpables en fosa ilíaca izquierda y un tacto rectal en que no se encuentran deposiciones en la ampolla rectal y esfínter anal hipertónico. En muchas ocasiones la estimulación rectal provoca salida explosiva de heces líquidas de olor fétido <sup>(8)</sup>. Por lo tanto, frente a pacientes con constipación crónica, en los cuales se ha descartado causa mecánica de obstrucción intestinal, que no cede a las medidas dietéticas ni farmacológicas, debe plantearse el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung. También puede encontrarse dilatación de asas intestinales, adelgazamiento de la pared abdominal, alteraciones de la nutrición y el crecimiento. En niños mayores, los síntomas más comunes incluyen constipación crónica progresiva, impactación fecal recurrente, mal incremento ponderal y malnutrición <sup>(8,9)</sup>. Otras veces puede presentarse como enterocolitis necrotizante, después de un cuadro de constipación no muy llamativo, y suele presentarse en niños menores de dos años de edad. Una revisión de 100 casos

de Enfermedad de Hirschsprung durante los últimos 12 años en un Hospital de Madrid, revela que el 50% inició su sintomatología con cuadros graves durante el período neonatal, de los cuales el 25% debió ser tratado quirúrgicamente durante ese período. <sup>(10)</sup>

La enterocolitis se produce debido a que la dilatación progresiva de la pared colónica, provoca una isquemia sobre ella, alterando los mecanismos defensivos y absorptivos. Además el estancamiento de contenido fecal provoca proliferación bacteriana incluyendo gérmenes como Clostridium Difficile, Estafilococo, Anaerobios, E. Coli. Los síntomas que orientan a una enterocolitis necrotizante son fiebre, diarrea, distensión abdominal, pudiendo evolucionar rápidamente a una Sepsis o una peritonitis. La enterocolitis es más frecuente en los pacientes con Síndrome de Down, debido tal vez a alteraciones inmunológicas en las líneas T citotóxica y en la secreción de interferón <sup>(5)</sup>. La enterocolitis es la responsable de aproximadamente un 30% de la mortalidad observada en Enfermedad de Hirschsprung.

La primera orientación diagnóstica está dada por la radiología, la que puede ser de gran ayuda al dar un primer acercamiento al diagnóstico. Se solicita radiografía abdominal anteroposterior y lateral, que muestran distribución anormal del aire intestinal, recto vacío y a veces signos de obstrucción (distensión del colon proximal a la obstrucción que se identifica por las haustras y ausencia de gas distal a la obstrucción). <sup>(11)</sup> El enema contrastado ha demostrado una sensibilidad de 70% y una especificidad del 83% <sup>(8)</sup>. Debe realizarse inyectando cuidadosamente el medio de contraste y sin preparación previa. Muestra generalmente una zona estrecha proximal al ano, seguida por una zona de transición semejante a un embudo, y más proximal una zona dilatada. Anatómicamente estos segmentos corresponden respectivamente a la zona agangliónica y ganglionar. El signo radiológico más importante de la EH es la zona de transición, aunque no verla no descarta el diagnóstico. Tanto la zona estrecha como la dilatada pueden no apreciarse antes de los 15 días de vida, aunque

según otros autores el enema contrastado puede ser normal hasta los 3 meses de vida o ser normal indefinidamente en pacientes con EH total <sup>(4)</sup>. Otro signo radiológico asociado es la retención del contraste por más de 24 horas, el cual no es un signo específico, pero puede ser el único signo sugerente en una Enfermedad de Hirschsprung de segmento largo. Generalmente las anomalías en el enema contrastado motivan la solicitud de biopsia de recto para un diagnóstico definitivo. <sup>(8)</sup>

Para realizar el diagnóstico definitivo, actualmente existen dos pruebas que pueden descartar el diagnóstico: la manometría anorectal y la biopsia de la pared rectal. Por ser menos invasiva, frente a la sospecha de EH se realiza en primer lugar la manometría. Luego, de resultar esta patológica, se realiza la biopsia rectal para confirmación diagnóstica.

La manometría anorectal consiste en la distensión rectal mediante un balón con presión controlada, y la posterior medición de los cambios de presión provocados en el esfínter anal externo e interno. En forma normal, frente a la dilatación anal, se produce la relajación del esfínter interno y la contracción del esfínter externo. En la Enfermedad de Hirschsprung la relajación del esfínter anal interno no se produce <sup>(5,8)</sup>, pudiendo incluso aumentar su contracción. La manometría anorectal es particularmente útil en Enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto, ya que estos pacientes pueden tener un estudio con enema baritado normal. La precisión de esta prueba es mayor a un 90%. En revisiones sistemáticas se han observado sensibilidad y especificidad de 91% y 93% respectivamente <sup>(8)</sup>. Sin embargo, en niños constipados crónicamente, quienes tienen una distensión permanente del canal anal por la presencia de heces voluminosas, puede no presentarse la relajación del esfínter anal interno, provocando un falso positivo para esta prueba. Los falsos negativos en algunas revisiones han sido del 8%, contribuyendo a esta cifra, la presencia de pacientes con aganglionismos extensos en los que la diferente inervación intestinal puede justificar variaciones en los resultados de la manometría <sup>(10)</sup>.

Para que las condiciones del canal anal sean óptimas debemos eliminar las manipulaciones del canal anal los días previos y sólo en caso que exista retención

fecal, prescribir enemas de limpieza con suero fisiológico 2 ó 3 días previos, el último la noche anterior al registro.

Los registros de falsos positivos (que no se demuestra reflejo y no sea una Enfermedad de Hirschsprung) se producen generalmente porque las condiciones de reposo del paciente o fisiológicas del canal anal, desde el punto de vista manométrico (presión, fluctuaciones anorrectales), son deficientes o, por errores técnicos (el más frecuente utilizar una distensión rectal pequeña, inadecuada). Los registros falsos negativos (que se demuestra el reflejo y sea un Enfermedad de Hirschsprung) están siempre causados por errores técnicos, y los más frecuentes son; desplazamiento de la sonda al distender el balón y utilizar distensiones demasiado grandes que abren el canal anal cayendo la presión sin que exista reflejo. La fiabilidad de este método en el recién nacido y neonato han sido objeto de controversia, pero cada año se publican trabajos que apoyan con sus resultados el diagnóstico manométrico en el período neonatal. Esto es importante, ya que la biopsia no está exenta de riesgo y problemas de interpretación, y que el tratamiento definitivo en el período neonatal es factible siempre y cuando se tenga un diagnóstico seguro de la enfermedad. <sup>(12)</sup> La ventaja de la manometría anorrectal es que su porcentaje de complicaciones es muy bajo, lo que ha llevado a que algunos autores postulen que dada la inocuidad y ausencia de complicaciones del método, debería ser el estudio funcional la primera exploración en todo recién nacido con trastorno de la defecación <sup>(13)</sup>. La desventaja de este método es que requiere un equipo especializado y es muy difícil de realizar en niños menores de un año de edad <sup>(8)</sup>.

El diagnóstico de certeza está dado por el estudio histológico de la pared rectal, que posee una sensibilidad y especificidad cercana al 100%, considerándose como el gold standard <sup>(6,8)</sup>. Usando las indicaciones actuales para decidir la toma de biopsia, sólo un 12 a 17% de los niños sometidos a biopsia rectal tienen una Enfermedad de Hirschsprung, por lo que cerca de un 80% de los pacientes están siendo sometidos a un procedimiento quirúrgico innecesario <sup>(6)</sup>. Se toma una muestra generalmente por aspiración a dos o tres centímetros del margen anal. La profundidad de la biopsia debe ser lo suficientemente profunda como para incluir

la submucosa. Si se toman muestras más lejanas, puede pasar desapercibido un aganglionismo de segmento ultracorto, y si se toman más próximas, se puede hacer un diagnóstico errado, ya que normalmente existe junto al ano una zona de 1 a 3 cm que fisiológicamente carece de células ganglionares.

La ausencia de células ganglionares teñidas con hematoxilina eosina confirma el diagnóstico. Un hallazgo que apoya el diagnóstico es la hipertrofia de las fibras nerviosas de la submucosa que son prolongaciones de los nervios extrínsecos. La proyección de estos nervios dentro de las muscularis mucosae y lámina propia puede demostrarse con la tinción de acetilcolinesterasa. El estudio de esta enzima tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 100%.

Se ha demostrado que el retraso de la eliminación de meconio, asociado a distensión abdominal y vómitos, asociado al resultado positivo de un enema con contraste logra identificar a todos los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung. Del mismo modo, la ausencia de estos 3 síntomas o de un enema contrastado anormal excluye la Enfermedad de Hirschsprung en aproximadamente un 36% de los pacientes con constipación idiopática. <sup>(6)</sup>

El tratamiento de la Enfermedad de Hirschsprung es quirúrgico y está orientado a la remoción del segmento agangliónico, y anastomosar el segmento normal proximal con el recto distal o canal anal. Los avances en las técnicas operatorias y los cuidados postquirúrgicos han logrado descender la mortalidad que provocaba esta enfermedad. La indicación quirúrgica se realiza tan pronto como se confirma el diagnóstico. Antes de la cirugía es necesario indicar múltiples enemas evacuantes para descomprimir las asas intestinales y prevenir la aparición de enterocolitis necrotizante. La Colostomía de derivación y la alimentación parenteral juegan un papel importante en el manejo inicial para lograr un estado nutricional adecuado <sup>(14)</sup>.

Los procedimientos que pueden llevarse a cabo son variados, y pueden realizarse en uno o dos tiempos operatorios. La elección de una u otra técnica está determinada también por la presencia de malformaciones digestivas, que pueden

asociarse con alguna frecuencia a la Enfermedad de Hirschsprung y definitivamente por el factor humano, el cirujano y su adiestramiento.

En general los lactantes mayores y niños se operan en un tiempo, y los recién nacidos y lactantes menores se operan en forma diferida, para primero realizar una colostomía de descarga y tomar biopsias, y después de seis meses realizar la cirugía definitiva.

En los últimos años la tendencia actual en todo el mundo es a la realización de la operación a más temprana edad y en un solo tiempo quirúrgico. <sup>(15)</sup> Clásicamente existen tres procedimientos quirúrgicos, que son Swenson (rectosigmoidectomía), Duhamel (Retrorectal Transanal Pull-Through) y Soave (Endorectal Pull-Through) <sup>(16)</sup>. Nuevas técnicas permiten realizar el procedimiento en un tiempo operatorio sin realizar estomas, el uso de laparoscopia para hacer una cirugía menos invasiva y la realización de una resección transanal o perineal ayudándose si es necesario con laparoscopia.

Se han mostrado algunas ventajas para la cirugía laparoscópica, dentro de las que se incluyen: buena tolerancia por parte del niño, importante disminución del riesgo de complicaciones intraabdominales y parietales ligadas a toda laparotomía (abscesos, bridas, eventraciones, evisceraciones), lesión nerviosa perirectal mínima, confort postoperatorio y resultado estético altamente superiores a otras vías de abordaje. <sup>(17)</sup>

Nuevas técnicas, se han mostrado aún menos invasivas, como descender de manera transrectal el intestino normalmente innervado y realizar la anastomosis del mismo a la región anorrectal con técnica prolapsante, con mínimo daño de los esfínteres musculares. Se han publicado varios trabajos que muestran que este abordaje es factible y seguro para el tratamiento de la forma rectosigmoidea clásica de esta entidad. Esta técnica endoanal ofrece las mismas ventajas que la cirugía de mínimo acceso, reducción o íleo posoperatorio, inicio precoz ausencia del uso de la vía enteral, recuperación y alta hospitalaria más temprana y, a éstas, se adicionan otras ventajas relacionadas con la eliminación de los riesgos asociados a la disección pélvica intraabdominal, como son menor sangrado, menor daño a otros órganos pélvicos, menor formación de adherencias, menor

dolor posoperatorio, mejores resultados estéticos y reducción de los costes hospitalarios comparados con técnicas laparoscópicas. <sup>(18)</sup>

Esta técnica endoanal puede ser asistida laparoscópicamente o por una laparotomía convencional, sin embargo, se ha demostrado que, pese a tener tiempos operatorios similares, la asistencia laparoscópica disminuye la pérdida de sangre y las complicaciones post operatorias que requieren una nueva intervención. Por otro lado también se ha demostrado que la técnica asistida por laparotomía tiene más incidencia de encopresis. <sup>(16,19)</sup>

Algunos autores <sup>(20)</sup> han demostrado que la incisión umbilical es una alternativa segura y rápida a la laparoscopia, ya que tiene todas las ventajas de una aproximación mínimamente invasiva, pero de menor costo y sin la necesidad de equipo ni habilidades especiales.

Los resultados de las distintas técnicas quirúrgicas ha variado poco, siendo la principal diferencia en el tratamiento actual el menor número de enterostomías realizadas, la menor edad del paciente en el momento del tratamiento definitivo y la tendencia del abordaje transanal en las formas rectosigmoideas. <sup>(10)</sup>

La Enfermedad de Hirschsprung de segmento ultracorto limitada al esfínter anal interno, llamada también acalasia, se trata haciendo una esfinterotomía. Se ha probado recientemente la infiltración del esfínter con toxina botulínica.

Cuando la Enfermedad de Hirschsprung es de segmento largo, y está comprometido todo el colon, y a veces parte del íleon, hay que hacer una anastomosis ileoanal. La técnica de elección en el caso de aganglionismos extensos durante años ha sido la de Lester Martin de Cincinnati, Ohio, que se basa en la "transferencia" de motricidad por parte del íleon, conservando la capacidad de absorción de fluidos del colon remanente. Se construye así un tubo distal constituido por una "media caña" de íleon inervado normalmente, unido a una media caña similar del colon izquierdo aganglionar remanente, resecaando el colon afectado restante. Así se logra un intestino capaz de impulsar las materias y de absorber agua <sup>(21)</sup>. Posteriormente Boley describió el descenso ileo-endorrectal en un solo tiempo utilizando el colon derecho, que posee mayor capacidad de absorción hidroelectrolítica. Las técnicas en las que se construye un canal largo

con intestino agangliónico consiguen una mejor continencia a corto plazo, pero para algunos autores se asocia con mayor frecuencia a episodios de retención fecal, enterocolitis y anemia por déficit de hierro y vitamina B12 <sup>(22)</sup>. El trasplante intestinal es una alternativa a la nutrición parenteral prolongada en pacientes con aganglionismo intestinal casi total. Aunque la experiencia en este campo es reducida, los resultados iniciales son prometedores. <sup>(23)</sup>

Si el niño presenta enterocolitis asociada a Enfermedad de Hirschsprung o tiene una dilatación colónica significativa, es posible realizar una colostomía esperando la recuperación antes de realizar el procedimiento quirúrgico definitivo. <sup>(4)</sup> Es importante destacar que luego de la cirugía un considerable número de pacientes continúa con dificultades de la defecación (60-70%), alrededor del 10% presenta constipación debido a una neuropatía en la zona de transición. Las células ganglionares están presentes pero las conexiones neuronales son descoordinadas, por lo que estos pacientes presentan contracciones simultáneas de baja amplitud. Los pacientes continúan presentando el reflejo inhibitorio recto esfinteriano incompleto lo que facilita la persistencia de la constipación. <sup>(24)</sup> Alrededor del 50% de los pacientes presentan encopresis que puede persistir hasta la vida adulta. La causa más frecuente de encopresis en pacientes operados de Hirschsprung, son las contracciones propulsivas de alta amplitud, las que habitualmente terminan en el sigmoides, pero que en este caso continúan propagándose a través del neorecto hasta el ano porque el área nativa de almacenamiento (rectosigmoides) ha sido reseca <sup>(24)</sup>.

La aparición habitual en más de la mitad de los casos de complicaciones tanto inmediatas como tardías, hace que el pronóstico de esta patología no sea del todo favorable.

Entre las complicaciones inmediatas más frecuentes se encuentran las excoriaciones perianales, íleo prolongado, dehiscencias de sutura, obstrucción intestinal e infecciones. Entre las tardías destaca, la enterocolitis necrotizante, que puede darse entre 25% a 33% de los casos, contribuyendo por si sola de forma importante a la mortalidad, encontrándose en algunas revisiones, como la única causa de muerte directa en los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, sin

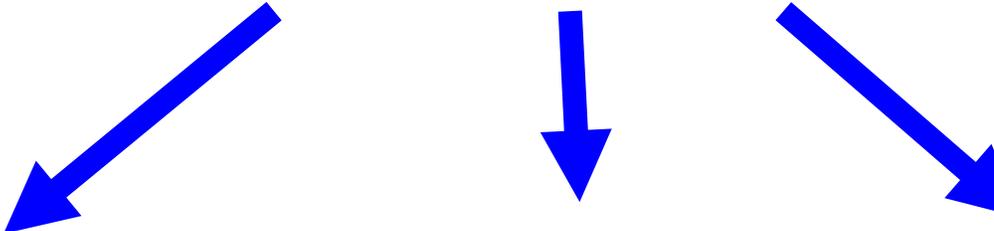
observarse cambios en su incidencia con el paso de los años y sin que la mayor extensión del aganglionismo favorezca su aparición. <sup>(4,10)</sup>

Esta enterocolitis, está en relación a las estenosis anastomóticas, malnutrición perioperatoria, a Enfermedad de Hirschsprung de segmento largo, enterocolitis previas a la cirugía y malformaciones asociadas.

Los pacientes con enterostomías y enterocolitis no tienen menor riesgo de padecer nuevos episodios ni que tampoco el tratamiento quirúrgico definitivo sea un factor protector frente a esta complicación. Otras complicaciones son las estenosis anastomóticas, obstrucción y prolapso rectal. Es excepcional la presencia de alteraciones miccionales o impotencia en estos pacientes después de la cirugía pelviana.

Otros autores dividen las complicaciones en prevenibles como la infección, retracción (dehiscencia), estenosis, incontinencia fecal, las que teóricamente no deberían suceder cuando se lleva a cabo una técnica depurada. Las complicaciones parcialmente prevenibles como la constipación postoperatoria, cuya prevalencia podría disminuirse al resear el colon dilatado normogangliónico, ya que este es casi tan inadecuado y disfuncional como el colon agangliónico. Sin embargo, la resección de este megacolon no ha logrado eliminar completamente el problema de la constipación. Las complicaciones no prevenibles incluirían a la enterocolitis necrotizante, una de las complicaciones más temidas. La sintomatología clínica de la enterocolitis necrotizante asociada a EH puede variar de leve, sin manifestaciones sistémicas, a un cuadro severo, llegando al shock tóxico. Las características anatomopatológicas varían desde el hallazgo de una mucosa intestinal normal a necrosis y perforación, haciendo difícil el diagnóstico diferencial con colitis ulcerativa. <sup>(25)</sup>

## COMPLICACIONES



The diagram shows the word 'COMPLICACIONES' at the top center. Three blue arrows point downwards from it. The left arrow points to the 'Prevenible' section, the middle arrow points to the 'No prevenible' section, and the right arrow points to the right edge of the page.

### Prevenible

- **Estenosis**
- **Rectal fistulae**
- **Aganglionosis residual**
- **Bolsón rectal grande**
- **Inflamación del bolsón rectal**
- **Incontinencia Fecal**

### No prevenible

- **Enterocolitis**

El tratamiento de la enterocolitis, está orientado a combatir la retención fecal con irrigaciones y a la utilización de metronidazol, que también se constituye en una ayuda importante. Lamentablemente, aún se desconocen los mecanismos que desencadenan este cuadro. <sup>(15)</sup>

Para el manejo de la constipación crónica y de la enterocolitis necrotizante en pacientes operados por Enfermedad de Hirschsprung se debe optar por rehacer una cirugía Duhamel o Soave, ya que otras intervenciones como miotomía/miectomía posterior han demostrado un resultado poco satisfactorio. <sup>(26)</sup>

A pesar de dichas complicaciones el seguimiento con un equipo multidisciplinario, logra que la mayoría de estos pacientes logren una continencia adecuada. Un 30% de los pacientes persiste con una constipación residual o sufre de incontinencia fecal. Esta incontinencia fecal parece no variar en relación al tiempo transcurrido de la cirugía ni de la técnica quirúrgica realizada para el descenso. <sup>(10)</sup>

Los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung deben lidiar con problemas físicos que frecuentemente continúan durante la adultez, como incontinencia fecal y urinaria, constipación y disfunción sexual. Asimismo, también experimentaran

problemas psicosociales como sentimientos de culpa, disminución de la autoestima y falta de red de apoyo social. Por esto, los pacientes con este mal requieren de cuidados sanitarios a largo plazo, de manera de disminuir el impacto negativo de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Esta atención está frecuentemente a cargo del cirujano pediatra (necesidad de dilataciones y enemas) y del médico general que completa la atención del cirujano, prescribiendo medicamentos y dietas ricas en fibra para disminuir la incidencia de constipación, y a la vez derivar al paciente en caso de ser necesario a especialistas médicos o no médicos. <sup>(4,15)</sup>

## **DISEÑO METODOLÓGICO**

**Tipo de estudio:** Estudio tipo Serie de casos, retrospectivo.

**Universo:** Todos los niños(as) diagnosticados con Enfermedad de Hirschsprung ingresados al Hospital Infantil de Nicaragua Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” desde el 01 Junio 2009 al 31 Diciembre 2012. Un total de 46 niños.

**Muestra:** obtenida a través de un muestreo no probabilístico por conveniencia para un total de 17 pacientes que corresponde al 37% del universo.

### **Criterios de inclusión:**

Todo niño(a) que haya sido ingresado al HIMJR La Mascota en el periodo de estudio 01 Junio 2009 al 31 Diciembre 2012.

Todo niño(a) con edad entre 2 días de vida y 14 años

Todo niño(a) diagnosticado con Enfermedad de Hirschsprung confirmado a través de una biopsia rectal.

Todo niño(a) operado con técnica mínimamente invasiva.

Todo niño(a) que cumpla con su seguimiento en la consulta externa.

### **Criterios de exclusión.**

Todo expediente incompleto, que no suministre la información de las variables de interés.

Todo niño(a) operado con técnica quirúrgica abierta o pendientes de Cirugía.

Todo niño(a) que no asiste al seguimiento en la consulta externa.

## VARIABLES

- Edad
- Sexo
- Procedencia.
- Edad de inicio de los síntomas.
- Presentación clínica.
- Medios diagnósticos.
- Manejo inicial con colostomía.
- Segmento de colon afectado.
- Preparación prequirúrgica
- Tiempo quirúrgico
- Inicio vía oral.
- Inicio de evacuaciones.
- Estancia intrahospitalaria
- Exploración rectal.
- Dilataciones rectales.
- Complicación postquirúrgicas.
- Manejo intestinal.

## DEFINICIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición	Indicador	Escala
<b>Edad</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento actual.	Años	< de 1 año 1-4 años 5-14 años
<b>Edad inicio síntomas</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento referido por la madre en que inicia el niño el padecimiento	Años	<1 1-5 6-11
<b>Sexo</b>	Características fenotípicas del ser humano.	Género	Femenino Masculino
<b>Procedencia</b>	Lugar de origen del individuo en estudio.	Departamento	Jinotega, Matagalpa, Juigalpa, Bluefields, Rivas, Carazo, Managua, Chinandega, Granada, Masaya, Waspan.
<b>Presentación clínica</b>	Conjunto de signos y síntomas manifestados por el niño.	Expediente clínico	Obstrucción intestinal funcional del recién nacido. Estreñimiento crónico
<b>Medios diagnósticos</b>	Técnicas y procesos realizados para lograr evidenciar una anomalía.	Colograma Biopsia rectal	Se realizó No realizó
<b>Preparación quirúrgica</b>	Medidas médicas que permiten crear condiciones óptimas en el paciente para el momento de la cirugía.	Expediente clínico	Antibióticos Limpieza del colon Ayuno
<b>Tiempo quirúrgico</b>	Tiempo que transcurre desde el momento en que se inicia la cirugía hasta que culmina.	Minutos	60 a 120 121 a 180 > 180
<b>Segmento de colon afectado</b>	Disposición en grupos según la longitud del segmento de colon afectado.	Nota quirúrgica del expediente clínico	Corto Clásico largo Total

<b>Inicio de evacuaciones fecales</b>	Tiempo transcurrido desde el momento de la cirugía hasta que el paciente presenta su primera deposición.	Días	1 1-2 >2
<b>Variable</b>	<b>Definición</b>	<b>Indicador</b>	<b>Escala</b>
<b>Inicio alimentación enteral</b>	Tiempo transcurrido desde el momento de la cirugía hasta que el paciente inicia la ingesta oral.	Días	1 2-3 4-5
<b>Estancia hospitalaria</b>	Tiempo transcurrido en el hospital desde el momento del ingreso del paciente hasta su egreso.	Días	3-5 días 6-8 días 9-10 días
<b>Exploración rectal</b>	Examen físico médico dirigido al recto en busca de anomalías postquirúrgicas	Expediente clínico	Si No
<b>Dilataciones rectales</b>	Acción de introducir dispositivo cilíndrico de calibre determinado en el recto de manera progresiva y programada según protocolo establecido.	Expediente clínico	Si No
<b>Complicaciones postquirúrgicas</b>	Situación que cambia, agrava y prolonga el curso de una enfermedad.	Expediente Clínico	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Prevenibles:</b> Fuga de la anastomosis, Infección, Constipación, Incontinencia fecal, resección intestino agangliónico incompleta, estenosis rectal</li> <li>• <b>No prevenibles:</b> Enterocolitis, Dermatitis perianal Granuloma de la herida</li> </ul>
<b>Manejo intestinal</b>	Medidas médicas que persiguen garantizar buena función intestinal expresada en un tránsito de heces normal.	Expediente clínico	Si No



## **MÉTODO Y TÉCNICA DE RECOLECCIÓN DE LA INFORMACIÓN**

Una vez planteado el tema y los objetivos del trabajo, se realizó una ficha para la recolección de la información con las variables de interés, posteriormente se identificaron los números de los expedientes de los pacientes diagnosticados con Enfermedad de Hirschsprung y operados mediante cirugía mínimamente invasiva en el periodo del 1ro de Junio 2009 al 31 Diciembre 2012; encontrando 17 pacientes seleccionados por conveniencia y según los criterios de exclusión procedimos a separar uno de ellos que no cumplió con el seguimiento en la consulta externa. Fueron revisados cada uno de los expedientes para recopilar la información de las variables del estudio, los datos fueron procesados manualmente mediante el método de los palotes y representados en tablas y gráficos y posteriormente dados a conocer a manera de retroalimentación en nuestro Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil de Nicaragua.

Desde Enero de 2009 a Diciembre de 2012 dieciséis niños(a) fueron intervenidos mediante técnica mínimamente invasiva con el diagnóstico de Enfermedad de Hirschsprung realizado entre las edades de dos días y once años de vida; diez varones y seis niñas, con edades al momento de la cirugía comprendidas entre dos meses y once años de vida, originarios la mayoría del área urbana 87.50%, principalmente de la Capital Managua.

Al momento del diagnóstico el 50% de los niños presentaron clínica de obstrucción intestinal baja funcional en el recién nacido y el otro 50% acudieron con historia de estreñimiento crónico con episodios de distensión abdominal.

Antes de la cirugía, todos los pacientes fueron estudiados mediante radiografías contrastadas de colon (colografía) y biopsia rectal quirúrgica tomada a 2 o a 3 cm de la línea dentada, para confirmar el diagnóstico. No se empleó la manometría anorectal. Se complementaron con los exámenes habituales de evaluación preoperatoria. Fueron tratados en el preoperatorio mediante enemas salinos y 12 hrs antes de la operación Polyetylen glycol Oral 25-30 ml / kg hasta que las heces salieran claras. En el día previo a la cirugía se les administró antibióticos: Clindamicina (10 mg/kg/dosis) y Gentamicina (5mg/kg/día) por vía intravenosa y

se le indico dieta con líquidos claros exclusivamente. Ambos antibióticos se mantuvieron en el postoperatorio se estableció ayuno previo según la edad.

### **Técnica quirúrgica**

Se coloca al paciente en decúbito supino, se colocaron de 3 a cuatro trócares, triangulados y uno de ellos en la cicatriz umbilical para el lente; se procede a identificar segmento de colon afectado, el cual se disecciona, desvasculariza, reseca y se desciende el segmento que se determina como sano, según la visualización de la zona de transición macroscópicamente, se aboca al recto referido con Vicryl 2-0. Posteriormente modificamos la posición del paciente, elevando los miembros inferiores sobre su abdomen, con elevación de la pelvis. Se expone el canal anal mediante dilatación esfinteriana y puntos tractores. Se procede a la sección circular de la mucosa a 1 cm por encima de la línea pectínea se pasan puntos en el borde de la sección para lograr una tracción uniforme del plano mucoso. Mediante disección roma se labra un plano submucoso, con hemostasia de los vasos perforantes, en una

Extensión de aproximadamente 6 cm. A este nivel, se procede a seccionar circunferencialmente el músculo rectal, hasta alcanzar el plano perirectal.

Una vez seccionadas las fibras de músculo liso del recto y las adherencias del espacio perirectal, se logra el descenso del colon a través del ano.

Se secciona el colon con un margen aproximado de 2-3 cm por encima de la línea dentada, se toma aquí muestra para la biopsia de todo el espesor del colon descendido por encima de la zona de transición según se visualice macroscópicamente la marca colocada mediante la inspección y disección laparoscópica previa, y se rotulan como segmento proximal y segmento resecado, que será procesada posteriormente por el Patólogo.

El manguito muscular regresa a su posición normal y se continúa con la sección ligadura de los vasos mesentéricos inferiores. Se completa la liberación del colon descendido y se procede a la anastomosis entre la mucosa rectal remanente y la pared colónica, mediante suturas separadas reabsorbibles 4-0

Se calibra el diámetro de la anastomosis mediante dilatadores de Hegar.

El segmento de colon aganglionar resecado no fue medido pero se constato zona de transición que permitió la clasificación anatómica de la Enfermedad, encontrando 11 niños con segmento Clásico (68.75%), tres de segmento corto (18.75%), dos de segmento Largo (12.5%) y ninguno de segmento Total.

Los pacientes fueron controlados en las primeras 24 horas bajo vigilancia continua. Luego de la cirugía se mantuvieron las dosis de antibióticos durante los días estancia hospitalaria vía endovenosa y se completó el esquema de tratamiento antibiótico por 7- 10 días vía oral. El período de internación postoperatoria se mantuvo por 7,5 días en promedio, con un máximo de 16 días, en el caso único que presentó la dehiscencia de la anastomosis coloanal en el que hubo necesidad de reintervención quirúrgica siempre videoasistida con la realización de una colostomía protectora.

Todos los pacientes presentaron evacuaciones intestinales normales en las primeras 24 horas en número de dos a tres por día y se realimentaron en las primeras 24-72 horas siguientes.

Se inició plan de dilataciones de la anastomosis en todos los pacientes, a las dos semanas, para asegurar el calibre anal adecuado, según protocolos empleados en el tratamiento de las malformaciones anorrectales por nuestro equipo, el cual se ha cumplido normalmente sin constatarse estenosis postoperatorias.

En cuatro casos (25%), los pacientes presentaron dermatitis perianal, que mejoró con medidas habituales.

## RESULTADOS

Al Hospital Infantil de Nicaragua “Manuel de Jesús Rivera” partir del agosto del 2009 se inicio a corregir la enfermedad de Hirschsprung a través cirugía de mínimo acceso mediante una laparoscopia para reseca el colon afectado (Sin células ganglionares) y descender el segmento de colon sin afectación (Con células ganglionares) , hasta diciembre del 2012 se han operado 17 niños; en este estudio se incluyeron 16 niños quienes cumplieron los criterios de inclusión, pues 1 de ellos después de ser operado y dado de alta no acudió más a nuestro hospital.

Al realizar el estudio los resultados fueron los siguientes:

La edad de los niños operados mediante esta técnica fue desde los 2 meses hasta los 11 años con una media de edad de 4.75 años; en su mayoría en edades menores de 6 años (56.25 %). La enfermedad predominó en el sexo masculino un 62.5%. y en su mayoría eran originario del urbana (87.50%) principalmente de Managua (37.5%). <sup>Ver Tabla N°1</sup>

Los síntomas de la enfermedad se presentaron desde recién nacidos hasta los 11 años, con una media de edad de presentación de 3.76 años, en su mayoría menores de 5 años. El cuadro clínico fue la obstrucción intestinal funcional en etapas tempranas de la vida y cuando el diagnóstico fue tardío se presentó como estreñimiento crónico; con porcentajes iguales (50% respectivamente) a todos los niños para el diagnóstico se les realizó biopsia rectal y Colografía. Al 31.25 % de los niños se les realizó colostomía como parte inicial del manejo de la enfermedad.

<sup>Ver Tabla N°2</sup>

Al examinar macroscópicamente el colon durante la cirugía, la mayoría de los pacientes presentaron afectación del segmento clásico (68.75% ), seguida por el segmento corto (18.75%). El tiempo quirúrgico tuvo una media de 203.5 minutos, siendo mayor de 180 minutos en el 56.25 % de los casos. <sup>Ver Tabla N°3</sup>



A todos los pacientes se les dió seguimiento del postoperatorio, a la mayoría de los niños se les inició la vía oral al segundo o tercer día postquirúrgico (43.75%) con una media de 2.78 días.

La mayoría de los niños no sobrepasaron los siete días de estancia hospitalaria después de la cirugía (68.75%) media de 6 días. Se observó un índice de complicaciones prevenibles del 43.75%, prevaleciendo dentro de estas la constipación; en el grupo de las complicaciones no prevenibles la enterocolitis tuvo una incidencia del 25%. Se logró identificar que la mayoría de los pacientes no requiere manejo intestinal (68.75%) y que uno de ellos presenta incontinencia fecal. <sup>Ver Tabla N°4</sup>

Al momento del estudio todos los pacientes están activos en su seguimiento por consulta externa y hemos considerado la evolución como excelente en nuestros niños tomando en cuenta que llevan una vida por completo integrada a la sociedad.

## ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

En nuestro medio estamos diagnosticando a nuestros niños en un 50% de manera tardía después de los 5 años de edad, esto debido a que nuestra población culturalmente tiene un modelo de medicina curativa y no preventiva. La frecuencia de los rasgos característicos de la población de estudio fue igual a la observada en estudios anteriores, <sup>(4, 10,15)</sup> prevaleciendo el sexo masculino (62.5%) con una relación 4:1. Continuamos recibiendo más pacientes del área urbana 87.50% de la población de estudio, sobretodo de la Capital Managua (37.5%) consideramos al acceso a los servicios de salud en nuestro país como determinante de este resultado.

Los síntomas y por ende el diagnóstico de la enfermedad se realizó en etapa tardía pero en menores de 6 años con una media de 3.76 años <sup>(15,27)</sup>, subraya la necesidad de excluir el diagnóstico de Hirschsprung siempre que exista el estreñimiento crónico; Lo que se traduce en la buena evolución de nuestros pacientes también, pues está demostrado que los niños mayores portan una forma de la enfermedad más leve. <sup>(28)</sup>

Fue necesaria la realización de colostomía previamente a la corrección de la enfermedad en 5 de nuestros niños, esto obedeció a que debutaron con un cuadro obstructivo con enterocolitis severa, con riesgo alto de fallecer; en la que la colostomía era el procedimiento que aseguraba mayor probabilidad de resolución. <sup>(4, 15, 16, 27)</sup>

El tiempo quirúrgico guarda una relación cercana a la descrita en estudios internacionales mayor de 180 minutos en el 56.25% de los casos, con una media de 203.5 minutos; esto obedece a la edad del paciente con media al momento de la cirugía de 4.75 años y la complejidad mayor de la disección en el niño mayor que en el recién nacido y el lactante. <sup>(28)</sup>

La literatura menciona que la aparición y severidad de los síntomas tiene una relación inversamente proporcional con el segmento de colon afectado, nuestra

casuística lo confirma; en el 68.75% de la población se identificó una zona de transición en la unión rectosigmoidea y el 31.25% presentó sintomatología grave antes de la corrección de la Enfermedad. (5 casos que ameritaron colostomía previa) <sup>(4, 10, 15, 27)</sup>

La evolución luego de la cirugía a corto y mediano plazo es considerada como excelente, todos los niños iniciaron deposiciones en las primeras 24 horas y se les inició vía oral en las 48 a 72 hrs después de la cirugía, <sup>(28)</sup> lo que nos traduce no hubo íleo postquirúrgico ni enterocolitis en el seguimiento inmediato, exceptuando el caso de la paciente que presentó una dehiscencia de la anastomosis y sepsis abdominal secundaria, considerando ésta una complicación prevenible de bajo índice (6.25%) igual a la reportada internacionalmente. <sup>(17, 19, 20)</sup>

La enterocolitis es temida en este tipo de patología y solamente fue reportada en el 25% de los niños estudiados y sólo uno de ellos requirió hospitalización. Se le atribuye una importante contribución por si sola de forma importante a la mortalidad, encontrándose en algunas revisiones, como la única causa de muerte directa en los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, sin observarse cambios en su incidencia con el paso de los años y sin que la mayor extensión del aganglionismo favorezca su aparición. <sup>(4, 10)</sup>

La incontinencia fecal ha sido observada en un niño de 3 años de edad en el que se mantiene seguimiento más frecuente y se espera esto mejore con la educación para evitar manchado por rebosamiento y la creación de un hábito defecatorio.

Los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung requieren de cuidados sanitarios a largo plazo, a manera de disminuir el impacto negativo de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los niños. <sup>(4, 7)</sup>

## CONCLUSIONES

1. La mayoría de los niños del estudio son del sexo masculino, con una edad media de 4.7 años y originarios del área urbana principalmente de Managua.
2. La principal forma de presentación clínica fueron datos de obstrucción intestinal funcional, tanto en recién nacido como en el niño mayor; todos los niños fueron estudiados mediante una Colografía y se confirmó el diagnóstico mediante una biopsia rectal.
3. Prevalció la Enfermedad de Hirschsprung de segmento clásico y la cirugía correctiva tuvo una media de duración 203.5 minutos.
4. La vía oral fue iniciada tempranamente con una media de 2.78 días y la estancia intrahospitalaria tuvo una duración media de 5 días y la principal complicación fue la enterocolitis con una incidencia del 25%, la dermatitis perianal 25%, constipación observada en el 18.75% de los casos y un caso de incontinencia fecal.
5. El abordaje laparoscópico es una técnica reproducible, práctica, aplicable en nuestros niños que permite una rápida recuperación con excelentes resultados estéticos y funcionales y con un bajo índice de complicaciones.

## RECOMENDACIONES

1. Con esta técnica se obtienen beneficios los cuales se evidenciaron en nuestros resultados, menor índice de complicaciones, menor estancia hospitalaria lo que deriva en beneficio directo al niño y a la madre y menos costos a la institución, por lo que recomendamos extender el uso de esta técnica y darle seguimientos para continuar evaluando los resultados a largo plazo.
2. A pesar que el tratamiento de la enfermedad ha mejorado con la laparoscopia, hoy por hoy sigue siendo de utilidad la colostomía en situaciones que la vida del niño está en riesgo; por lo que la recomendamos en las siguientes condiciones:

Sospecha Clínica Importante de Megacolon tóxico.

Falta de entrenamiento en la cirugía correctiva.

Falta de los medios para realizar la cirugía correctiva.

*“No apresurarse a operar o derivar un niño con sospecha de Enfermedad de Hirschsprung”*

## BIBLIOGRAFÍA

1. **Mondragón, Luis de la Torre.** *Enfermedad de Hirschsprung, mitos y realidades a 120 años de su descripción.* Acta Pediatr Mex. 2008; 29(3): 139-46.
2. **Ramanath N. MBBS, MPH, Keith E. Georgeson, MD.** *Hirschsprung disease.* Seminars in Pediatric Surgery (2008) 17, 266-275.
3. **Arriagada María Paz. Et al.** Revisión: *Enfermedad de Hirschsprung.* Rev. Ped. Elec. 2008, Vol 5, N° 1.
4. **Kessmann J.** *Hirschsprung's Disease:Diagnosis and Management.* American Family Physician. Vol 24, No 8, 2006: 1319-1323.
5. **De Manueles J.** *Enfermedad de Hirschsprung. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría.* Sociedad Española de Pediatría. Am J Surg 2001; 36: 1816 - 56-60.
6. **Lewis N, Levitt M, et al.** *Diagnosing Hirschsprung's Disease: Increasing the Odds of a Postive Rectal Biopsy Result.* J Pediatr Surg. 38, No 3, 2003: 412 – 416.
7. **Hartman E, Sprangers M, Visser M; et al.** *Hirschsprung's Disease: Healthcare meets the needs.* J Pediatr Surg. 41, 2006: 1420-1424.
8. **Diamond I, Casadiego G, Traubici J, et al.** *The contrast enema for Hirschsprung disease: predictors of a false-positive result.* J Pediatr Surg. Vol 42, 2007: 792-795.
9. **Feldmon T. Wershil B.** *Hirschsprung Disease.* Pediatrics in review. 5, 2008: 23. 221-224.
10. **Luis L.A., Encinas J.L., Avila L.F., et al.** *Enfermedad de Hirschsprung: enseñanzas de los últimos 100 casos.* Cir Pediatr 2006; 19:177-181.
11. **Csendes P.** *Semiología Quirúrgica.* Editorial Mediterráneo. 31; 2000.26: 226 – 232.
12. **López. M, et al.** *Índices de fiabilidad de la manometría anorrectal para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung en cualquier edad.* Cir Pediatr 3; 2005; 18:13-16.

13. **Nuñez R, Cabrera R, Moreno C et al.** *Utilidad de la manometría anorrectal para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung.* Cir Pediatr; 3; 2000; 13:16-19.
14. **Massardo T, Jaimovich R, Rodríguez C, et al.** *Tromboembolismo pulmonar en lactante menor, portadora de enfermedad de Hirschsprung: caso clínico.* Rev Chil Radiol 2005; 11(1): 32-35.
15. **Peña A.** *Enfermedad de Hirschsprung. Los avances y las preguntas no contestadas.* Cir Pediatr 2002; 15:46-47.
16. **Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T.** *Hirschsprung's Disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years.* J Pediatr Surg. 40. 2005: 197 –202.
17. **Polliotto S, Heinen F, Anduna G, Korman R.** *Evaluación de resultado a tres años de nuestra primera experiencia en el tratamiento laparoscópico de la enfermedad de Hirschsprung.* Cir Pediatr 2001; 14: 85-87.
18. **Graveran L, Gonzalez S, Llanes R, Et al.** *Endobanal Descent In Hirschsprung's Disease: Our Experience In 17 Patients.* Rev Cubana Pediatr, Oct.-Dec. 2006, 78, No.4, P.0-0.
19. **Kubota A, Kawahara H, Okuyama H, Oue T, et al.** *Clinical Outcome of Laparoscopically assisted endorectal Pull-Through in Hirschsprung's Disease: Comparison of Abdominal and Perineal Approaches.* J Pediatr Surg. 39(12). 2004:1835-1837.
20. **Sauer JE, Langer J, Wales P.** *The versatility of the umbilical incision in the management of Hirschsprung's disease.* J Pediatr Surg. 40.2005: 385-389.
21. **L. Pérez, Benedictti J, Gutiérrez C, et al.** *Enfermedad de Hirschsprung con afectación total del colon: primer caso nacional con la técnica quirúrgica de Lester Martin modificada.* Arch. Pediatr. Urug . 2001; 72-1; 34-37.
22. **Hernández F., Rivas S., et al.** *Aganglionismos extensos. Tratamiento y resultados a largo plazo.* Cir Pediatr 2003; 16:54-57.
23. **Goulet O. et al.** *Intestinal transplantation in children: preliminary experience en Paris.* JPEN J Parenter Enteral Nutr 1999; 23 (5 Suppl).

24. **Venkatasubramani N, Sood M.** *Motility Disorders of the Gastrointestinal Tract.* Indian Journal of Pediatrics. 73, 2006: 927-930.
25. **Chiang M, Quitral M, Elton A, et al.** *Enterocolitis. A propósito de los desórdenes de la motilidad intestinal.* Bol. Hosp. Viña del Mar, 61; 2005: 143-149
26. **Wildhaber B, Pakarinen M, et al.** *Posterior Myotomy/Myectomy for persistent Stooling problems in Hirschsprung's Disease.* J Pediatr Surg. 39(6). 2004: 920-926.
27. **Sepúlveda Herrera R, et al.** *Descenso endorectal transanal en el Hospital General de Durango.* Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica. 2009; 16-3; 105-110.
28. **D. J. Hackam E K. K. Reblock, et al.** *Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: does age really matter?* Springer-Verlag 2004:20-5; 319-322.
29. **Jiménez, Pedro Rafael, et al.** *Manejo quirúrgico en un sólo de la Enfermedad de Hirschsprung con o sin cirugía previa.* Septiembre- Octubre 2005. 73- 005;

# **ANEXOS**

# HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA; MANUEL DE JESÚS RIVERA

## Departamento de Cirugía

Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota",

Junio 2009 a Diciembre 2012

### Ficha de recolección de datos

Ficha No. \_\_\_\_\_

Expediente: \_\_\_\_\_

#### I. CARACTERÍSTICAS GENERALES

Fecha de Nacimiento: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Sexo: Masc  Fem

Origen: \_\_\_\_\_ Urbano  Rural

Edad de la Cirugía \_\_\_\_\_ Edad Actual \_\_\_\_\_

#### II. DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Clínica del paciente al ingreso: \_\_\_\_\_

Enfermedades asociadas: \_\_\_\_\_

#### III. MEDIOS DIAGNÓSTICOS

Edad del diagnóstico: \_\_\_\_\_

Colografía: Fecha \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Hallazgos: \_\_\_\_\_

Biopsia Rectal: Fecha: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Hallazgos: \_\_\_\_\_

#### IV DESCRIPCIÓN DE LA CIRUGÍA

Manejo prequirúrgico con Colostomía previa Si  No

Fecha de la Cirugía: \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_ Tiempo quirúrgico: (Minutos) \_\_\_\_\_

Identificación macroscópica de la Zona de transición en el transquirúrgico:

\_\_\_\_\_

#### V. EVOLUCIÓN POSQUIRÚRGICA

Día de Inicio de la alimentación enteral: \_\_\_\_\_

Día de Inicio de las deposiciones fecales: \_\_\_\_\_

Días Estancia intrahospitalaria \_\_\_\_\_

Complicaciones prevenibles: \_\_\_\_\_

Complicaciones no prevenibles: \_\_\_\_\_

Evaluación en la consulta externa:

Continencia fecal: \_\_\_\_\_

Constipación: \_\_\_\_\_

Manejo Intestinal: \_\_\_\_\_

Programa de dilataciones: \_\_\_\_\_

### TABLA N<sup>o</sup> 1

## HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA; MANUEL DE JESÚS RIVERA

Departamento de Cirugía

Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota",

Junio 2009 a Diciembre 2012

### Características de los pacientes en estudio.

VARIABLE	n=16	
EDAD (años)	NÚMERO	%
Media: 4.75		
<1	4	25.00
1 a 5	5	31.25
6 a 11	7	43.75
SEXO	NÚMERO	%
Masculino	10	62.50
Femenino	6	37.50
PROCEDENCIA	NÚMERO	%
URBANO	14	87.50
RURAL	2	12.50
Managua	6	37.50
Granada	2	12.50
Masaya	1	6.25
Jinotega	1	6.25
Matagalpa	1	6.25
Juigalpa	1	6.25
Rivas	1	6.25
Carazo	1	6.25
Waspán	1	6.25

Bluefields	1	6.25
------------	---	------

Fuente Expediente Clínico

## TABLA Nª 2

### HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA; MANUEL DE JESÚS RIVERA

Departamento de Cirugía

Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota",

Junio 2009 a Diciembre 2012

### Edad al inicio de los síntomas; Clínica, Medios Diagnósticos y Manejo inicial con colostomía

VARIABLE	n=16	
EDAD DE INICIO DE LOS SÍNTOMAS(años)	NÚMERO	%
Media de 3.76		
<1	7	43.75
1 a 5	2	12.50
6 a 11	7	43.75
PRESENTACIÓN CLÍNICA (Momento del Diagnóstico)	NÚMERO	%
Obstrucción intestinal funcional de recién nacido	8	50
Estreñimiento crónico	8	50
MEDIOS DIAGNÓSTICOS	NÚMERO	%
Colografía	16	100
Biopsia rectal	16	100
MANEJO INICIAL CON COLOSTOMÍA	NÚMERO	%
SI	5	31.25
NO	11	68.75

Fuente Expediente Clínico



### TABLA Nª 3

## HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA; MANUEL DE JESÚS RIVERA

Departamento de Cirugía

Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota",

Junio 2009 a Diciembre 2012

### Hallazgos transquirúrgico y Tiempo quirúrgico

<b>VARIABLE</b>	<b>n= 16</b>	
<b>SEGMENTO DE COLON AFECTADO</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
Corto	3	18.75
Clásico	11	68.75
Largo	2	12.50
<b>TIEMPO QUIRÚRGICO (Minutos) Media 203.5</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
60 a 120	1	6.25
121 a 180	6	37,50
> 180	9	56.25

Fuente Expediente Clínico

**TABLA Nª 4****HOSPITAL INFANTIL DE NICARAGUA; MANUEL DE JESÚS RIVERA**

Departamento de Cirugía

Comportamiento Clínico - Quirúrgico de los pacientes con Enfermedad de Hirschsprung, que fueron intervenidos mediante Técnica Mínimamente Invasiva en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota",

Junio 2009 a Diciembre 2012

**Evolución Postquirúrgica.**

VARIABLE	N=16	
	NÚMERO	%
<b>INICIO DE LA VÍA ORAL (Días)</b> <b>Media 2.78</b>		
1	5	31.25
2 a 3	7	43.75
4 a 5	4	25.50
<b>ESTANCIA HOSPITALARIA (Días)</b> <b>Media 5</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
3 a 5	7	43.75
6 a 8	4	25.00
9 a 10	5	31.25
<b>COMPLICACIONES PREVENIBLES</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
Fuga de anastomosis	1	6.25
Infección	1	6.25
Constipación	3	18.75
Incontinencia	1	6.25
Hernia postinsiccional	1	6.25
<b>COMPLICACIONES NO PREVENIBLES</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
Enterocolitis	4	25
Dermatitis perianal	4	25.00
Granuloma de Herida	1	6.25
<b>MANEJO INTESTINAL</b>	<b>NÚMERO</b>	<b>%</b>
SI	4	25
NO	12	75

Fuente Expediente Clínico

